

남성 부분분화신모세포종 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, ¹병리학교실

백동원 · 김효선 · 권승연 · 김범식 · 최성열 · 조남훈¹ · 원성철 · 유철주

A Case of Cystic Partially Differentiated Nephroblastoma

Dong Won Baek, M.D., Hyo Sun Kim, M.D., Seung Yeon Kwon, M.D., Bum Sik Kim, M.D.,
Seoung Yeol Choi, M.D., Nam Hoon Cho, M.D.¹, Seong Chul Won, M.D. and
Chuhl Joo Lyu, M.D.

Departments of Pediatrics, ¹Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Cystic partially differentiated nephroblastoma is a rare renal mass in children. Since its clinical characteristics and radiologic findings are very similar to those of cystic Wilms tumor and cystic nephroma, the discrimination between these disease categories are known to be difficult and only possible by histology. A 9-month-old female presented with 2 months history of abdominal distension. Renal ultrasonography showed a mass with multiple cystic components in the upper to lower poles of the right kidney and computer tomography showed a well-marginated low attenuation multilocular cystic mass. Right nephrectomy was performed and cystic partially differentiated nephroblastoma was diagnosed by pathologic findings. There have been only few reports in the literature with only one case report in Korea. Here we report a case of cystic partially differentiated nephroblastoma with some review of the literatures. (*Clin Pediatr Hematol Oncol* 2009;16:27~31)

Key Words: Cystic partially differentiated nephroblastoma, Cystic nephroma, Wilms tumor

남성 부분분화신모세포종은 매우 드문 신종양이다¹⁾. 남성 부분분화신모세포종의 임상 양상은 대부분 복부에 큰 종괴가 만져지는 것을 주소로 나타나는 경우가 많으며 이는 낭성 신종(cystic nephroma)과 낭성 Wilms 종양에서의 임상양상과 크게 다르지 않다¹⁾. 이 낭성 종양(cystic renal tumor)들은 또한 영상의학적 소견이 매우 비슷하여 진단을 하는 데에 있어 어려움과 논쟁의 여지가 많으나, 병리학적 소견으로 분류할 수 있다²⁾.

보통 이 3가지 종양은 한 연속체의 부분으로 이해되고 있으며 낭성 신종은 양성, 낭성 부분분화신모세포종은 중간 경계, 낭성 Wilms 종양은 악성으로 알려져 있다³⁾.

낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종의 일차적 치료는 종양이 포함된 부분의 근치적 신 절제술이다¹⁾. 낭성 Wilms 종양의 경우 술전 항암요법이 수술 중 종양의 파열을 줄일 수 있다고 알려져 있다⁴⁾. 하지만 최근 술전 항암요법이 종양의 파열에 크게 영향을 미치지 않는다는 보고들이 있으며 항암요법의 부작용 때문에 진단의 정확성이 더 요구된다. 저자들은 복부 팽만을 주소로 내원하여 낭성 신종 의심하에 수술 후 병리 소견

책임저자 : 원성철, 서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 소아과학교실, 120-752
Tel: 02-2228-2050, Fax: 02-393-9118
E-mail: wonsc@yuhs.ac

결과 낭성 부분분화신모세포종으로 진단된 1례를 경험하여 이에 보고하고자 한다.

증 례

환 아: 정○○, 9개월, 여아

주 소: 2개월 전부터의 복부 팽만

현병력: 본 환아는 재태 연령 40주에 2,500 g으

로 정상 분만된 환아로 출생 당시 특이 소견은 없었으나, 생후 7개월부터 복부 팽만 지속되어 생후 9개월에 시행한 복부 초음파 및 복부 컴퓨터 단층 촬영상 우측 신장에 다방성 낭종 관찰되어 본원으로 전원되었다.

이학적 소견: 급성 병색을 보이지 않았고, 혈압은 100/75 mmHg, 호흡수는 분당 25회, 맥박은 110회였다. 복부는 부드러웠으나 팽만되어 있었고, 간비종대나 림프절 종대는 없었으나 복부에서 7×7 cm 종괴가 촉진되었다.

검사 소견: 입원 당시 시행한 혈액 검사상 백혈구 14,260/mm³ (절대 호중구 수 4,820/mm³), 혈색소 12.2 g/dL, 혈소판 707,000/mm³이었고, BUN 9.0 mg/dL, Cr 0.5 mg/dL, 혈액 응고 검사상 PT 99%, PTT 42.9 sec였으며, 전해질 검사는 정상 범위였으며 소변검사 결과 혈뇨나 단백뇨의 소견 보이지 않았다. 2병일째 시행한 복부 컴퓨터 단층 촬영 소견에서 우측 신장에 10×9×8 cm 크기의 낭성 종양이 관찰되었다(Fig. 1).

치료 및 임상 경과: 3병일째 종양을 포함한 우측 신장 절제술을 시행받았으며 수술 중 특이사항은 없었다. 종양의 육안적 소견상 크기는 11×10×9 cm였고 무게는 542 g이었으며, 경계가 분명하고 신실질로의 침범소견은 보이지 않는 다방



Fig. 1. Abdominal computerized tomography shows a well-marginated low attenuation multilocular cystic mass, crossing the midline.

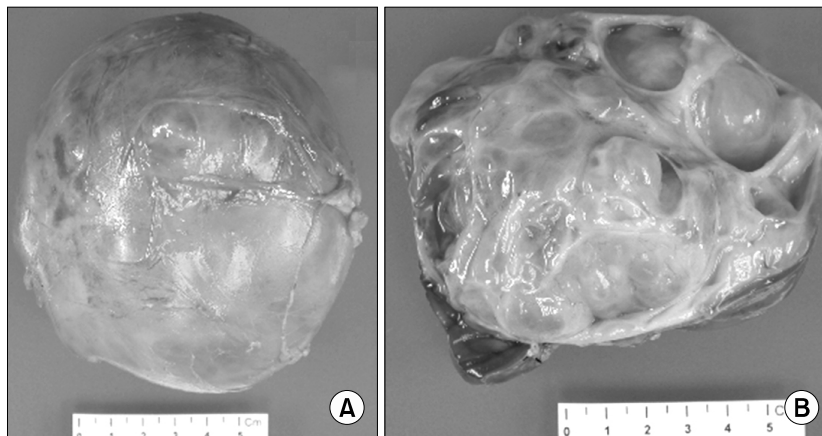


Fig. 2. The mass weighted 542 g and measured 11×10×9 cm in dimensions. The external surface is smooth and glistening, with yellow fatty tissue being attached focally (A). On cross sections, the cut surface shows a multilocular cyst with watery fluid and focal solid portions (B).

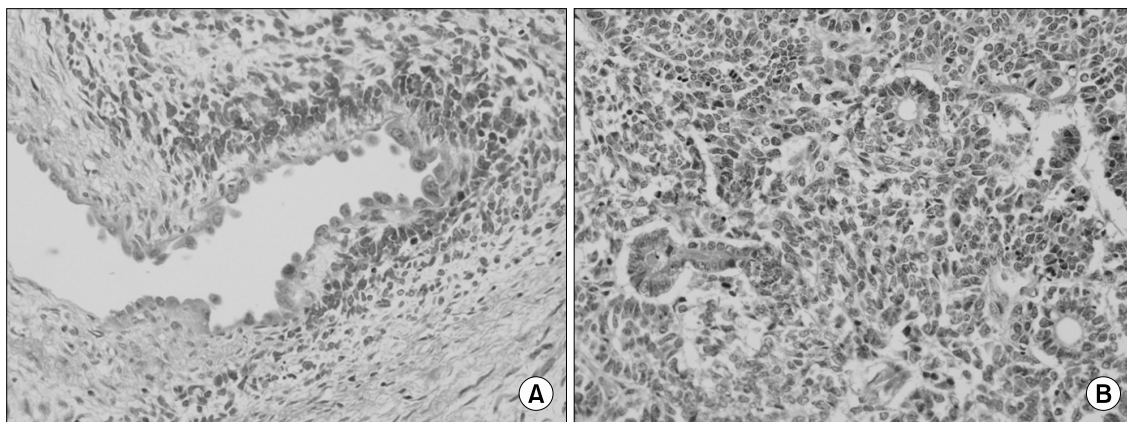


Fig. 3. Microscopic finding shows cystic spaces composed of fibrous stromal and blastemal elements (A). Tubal formations are found within some of the blastemal islands (B) (H&E stain, $\times 300$).

성 낭성 종괴였다(Fig. 2). 병리학적 소견상 낭성 부분의 종격을 구성하는 성분이 섬유 간질(stroma) 성분과 함께 분화가 잘 되지 않은 발생 모체(blastema)를 포함하고 있어 낭성 부분분화신모세포종으로 진단되었다(Fig. 3). 13병일째 병기 결정을 위해 흉부 컴퓨터 단층 촬영과 뼈주사 핵의학 검사, PET (positron emission tomography)을 시행했으며 모두 전이된 소견은 보이지 않았다. 환아는 수술 10개월 후 재발의 증거 없이 양호한 상태이다.

고 찰

낭성 부분분화신모세포종은 매우 드문 질환으로 Blakely 등¹⁾이 보고한 자료에 따르면 20년간 NWTSG (National Wilms Tumor Study Group)에 등록된 5,100명의 환자 중 낭성 부분분화신모세포종은 21명으로 약 0.5%로 보고된 바 있다. Edmunds⁵⁾는 1892년 처음으로 다방성 낭포신(multilocular cyst of the kidney)을 보고하였고, 1975년 Brown⁶⁾은 다방성 낭포신과 유사하지만 분화되지 않는 발생 모체가 포함된 낭성 부분분화신모세포종을 처음 보고하였다. 1989년 Joshi와 Beckwith⁸⁾는 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종을 진단 기준을 마련했다. 국내에서는 Hong 등⁷⁾에

의해 1984년 낭성 부분분화신모세포종이 처음으로 보고되었다.

낭성 신종양은 대부분 복부의 종괴가 만져지는 증상으로 처음 발견되는 경우가 흔하다¹⁾. Wilms 종양에서는 혈뇨도 나타날 수 있지만 이들은 모두 비특이적인 증상으로 임상 양상만으로는 진단을 내리기 어렵다. 또한 대부분의 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종은 주로 1세 이전에서 발생하며, Wilms 종양의 경우는 그보다 더 늦은 나이에 발병되는 경향이 있으나²⁾, 일부의 연구에서는 낭성 신종의 발생이 18개월에 많으며, 낭성 부분분화신모세포종의 경우 12개월에 많이 발생한다고 보고되어⁸⁾, 이 세 질환의 호발 연령에도 큰 차이는 없다.

낭성 신종양의 영상의학적 진단은 초음파와 컴퓨터 단층 촬영을 통해 가능하다. 초음파 검사상 낭성 신종양은 중격에 의해 나뉘진 다양한 크기의 낭종 병소가 관찰되며 신실질의 음영에는 변화를 보이지 않는다. 그리고 컴퓨터 단층 촬영에서는 잘 구분된 다방성 낭성 종양이 관찰되며 중격은 조영이 증가되어 보인다. 또한 자기 공명 단층 촬영이 사용되어지기도 하는데, T1 강조 영상에서 중격과 낭종은 저 신호 강도로 나타나며 T2 강조 영상에서는 낭종 안의 액성 부분은 고 신호 강도로 보이는 것으로 알려져 있다⁹⁾. 그러

나 이러한 영상의학적 소견은 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종, 그리고 낭성 Wilms 종양 모두에서 보일 수 있으나, 병리학적 소견으로는 구분이 가능하다¹⁰⁾.

Joshi와 Beckwith⁸⁾의 병리학적 진단기준에 따르면, 낭성 신종은 낭포와 증격으로 구성되어 있어 신 실질과는 명확히 구분되고, 낭의 외곽을 결정하는 증격이 종양의 유일한 고형성분이며, 증격은 낭을 둘러싸고 있으나 팽창하는 결절을 형성하지 않는다. 낭은 편평한 입방상피나 구두상피로 구성되어 있다. 낭성 신종의 증격은 잘 분화된 세뇨관이 있는 섬유 조직으로 구성되어 있는 데에 반해, 낭성 부분분화신모세포종의 경우에는 증격이 배아(embryonal)나 간질 혹은 상피 성분과 함께 발생 모체를 포함한다는 점에서 감별이 된다. 그러나 아직도 이들간의 분류에는 많은 논쟁이 되고 있어, 1998년 Eble와 Bonsib¹¹⁾은 소아에서 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종을 같은 범주로 분류하기도 하였다. SIOP (International Society of Pediatric Oncology) 93-01 연구와 2001 GPOH (German Society of Pediatric Oncology and Hematology) 연구에 따르면 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종은 Joshi와 Beckwith의 정의를 따르고 있으며, 현재로서는 낭성 신종양인 낭성 신종, 낭성 부분분화신모세포종과 낭성 Wilms 종양은 한 연속선상의 관계로 이해되고 있으며 낭성 신종은 양성, 낭성 부분분화신모세포종은 양성과 악성의 중간 단계, 그리고 낭성 Wilms 종양은 악성으로 알려져 있다³⁾.

낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종의 경우 종양의 수술적 절제가 일차적인 치료로 알려져 있다³⁾. 일부에서 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종의 신장 보존 수술이 고려되기도 하는데, 낭성 부분분화신모세포종의 경우 불완전하게 절제될 경우 재발할 가능성이 있어 근치적 신장 절제술을 시행하는 것이 보편적이다^{11,12)}. 낭성 부분분화신모세포종은 재발할 경우 항암요법이나 방사선 치료가 시행되며⁸⁾, Wilms 종양의 경우 병변 부위의 신장 절제술과 더불어 종양의 임상 병기

와 조직학적 군에 따라 술후 항암요법과 방사선 치료가 병행된다. 최근 SIOP 2001/GOPH 연구에 따르면 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종의 경우에는 수술만으로도 치료가 충분하나, 낭성 Wilms 종양의 경우 술전 항암요법이 필요하다고 알려져 있다³⁾. 그러나 이러한 치료 방법에도 여러 견해가 있어, Graf 등⁴⁾에 따르면 낭성 Wilms 종양의 경우 술전 항암요법이 수술 중 종양 파열의 위험성을 줄인다고 보고하였지만, UK Children's Cancer Study Group UKW3 연구^{13,14)}에서는 술 전 항암요법을 받은 군과 그렇지 않은 군에서 종양 파열의 차이가 없다는 결과를 발표하였다. Graf 등⁴⁾이 발표한 보고들에 의하면 항암요법으로 인한 독성은 SIOP 연구에 등록된 환자 중 간 기능 장애와 혈소판 감소가 각각 8%와 4%에서 보였고, Blakely 등¹⁾은 National Wilms Tumor 연구에서 낭성 부분분화신모세포종 환자의 30% 정도에서 항암요법과 연관된 말초 신경 장애와 혈소판 감소증, 심한 호중구 감소증이 있었다고 보고하였다. 또한 병리학적 소견으로 진단되기 전까지 낭성 신종과 낭성 부분분화신모세포종, 낭성 Wilms 종양을 감별하기 매우 어렵기 때문에 술 전 항암요법의 시행 여부를 신중하게 결정해야 한다.

요 약

본 저자들은 영상의학적으로 낭성 신종이 의심되어 술 전 항암요법 없이 병변을 포함한 우측 신장 절제술 후 조직 검사 결과 낭성 부분분화신모세포종을 진단받은 환아를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Blakely ML, Shamberger RC, Norkool P, Beckwith JB, Green DM, Ritchey ML. Outcome of children with cystic partially differentiated nephroblastoma treated with or without chemotherapy. J Pediatr Surg 2003;38:897-900
2. van den Hoek J, de Krijger R, van de Ven K,

- Lequin M, van den Heuvel-Eibrink MM. Cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma and cystic Wilms' tumor in children: a spectrum with therapeutic dilemmas. *Urol Int* 2009; 82:65-70
3. Luthle T, Szavay P, Furtwangler R, Graf N, Fuchs J. Treatment of cystic nephroma and cystic partially differentiated nephroblastoma--a report from the SIOP/GPOH study group. *J Urol* 2007;177:294-6
4. Graf N, Tournade MF, de Kraker J. The role of preoperative chemotherapy in the management of Wilms' tumor. The SIOP studies. International society of pediatric oncology. *Urol Clin North Am* 2000;27:443-54
5. Edmunds W. Cystic adenoma of kidney. *Trans Pathol Soc Lond* 1892;43:89-90
6. Brown JM. Cystic partially differentiated nephroblastoma. *J Pathol* 1975;115:175-8
7. Hong JW, Yoon BY. Cystic partially differentiated nephroblastoma: a case report. *Korean J Urol* 1984; 25:363-7
8. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. *Cancer* 1989;64:466-79
9. Puvaneswary M, Macintosh J, Cassey J. Cystic partially differentiated nephroblastoma. *Australas Radiol* 2006;50:255-7
10. Kwon CG, Jo HJ, Kim JE, Kim HY, Jeon IS. A case of cystic nephroma in childhood. *Clin Pediatr Hematol Oncol* 2008;15:33-7
11. Eble JN, Bonsib SM. Extensively cystic renal neoplasms: cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma, multilocular cystic renal cell carcinoma, and cystic hamartoma of renal pelvis. *Semin Diagn Pathol* 1998;15:2-20
12. Cozzi F, Morini F, Schiavetti A, Catalano C, Bosco S, Cozzi DA. Enucleative surgery in an infant with giant cystic nephroma. *J Urol* 2003;169:1493-4
13. Mitchell C, Pritchard-Jones K, Shannon R, Hutton C, Stevens S, Machin D, et al. Immediate nephrectomy versus preoperative chemotherapy in the management of non-metastatic Wilms' tumour: results of a randomised trial (UKW3) by the UK Children's cancer study group. *Eur J Cancer* 2006; 42:2554-62
14. Pritchard-Jones K. Controversies and advances in the management of Wilms' tumour. *Arch Dis Child* 2002;87:241-4